Aus der Nervenabteilung des St. Georgs-Krankenhauses
zu Breslau.
Leitender Arzt: Professor Dr. Mann.

Zur Kasuistik der Huntington'schen Chorea.

Auszug aus einer Schrift
zur Erlangung der medizinischen Doktorwürde
bei der medizinischen Fakultät
der Schlesischen Friedrich Wilhelms-Universität zu Breslau

vorgelegt von

Wenzel Ihmann,
Medizinal-Praktikant in Neurode.

Breslau 1923.

Druck der Neustädter Zeitung, Neustadt OS.

Gedruckt mit Genehmigung der medizinischen Fakultät
der Universität Breslau.

I. Referent: Professor Dr. Mann,
II. „ Professor Dr. Wollenberg.

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

In vorliegender Arbeit beschreibt Verfasser zwei klassische Fälle von Huntington'scher Chorea.

Fall I.

60 jähriger Patient, erblich belastet von einem an »Zitterbewegungen« leidenden Vater her, ist früher nie ernsthaft krank gewesen. Außer ihm leidet noch einer seiner Brüder an heftigem »Zittern«. Mit 55 Jahren Auftreten von choreatischen Zuckungen in den Händen, allmählich übergreifend auf Arme, Kopf, Rumpf, Beine. Bei Ruhe und Schlaf lassen diese ungewollten Bewegungen nach, steigern sich jedoch erheblich bei jeder größeren Anstrengung. Bei intendierten Bewegungen sehr lebhafte Mitbewegung in entfernten Körperabschnitten, Kopf, Rumpf usw.

Die Sprache wird unverständlich und bekommt einen lallenden Charakter, der Gang unsicher und schwankend. Sensibilität und motorische Kraft sind erhalten, ebenso die mechanische und elektrische Erregbarkeit der Muskulatur, Arm- und Beinreflexe lebhaft gesteigert. Zu diesem körperlichen Symptombild gesellt sich ein psychischer Defekt, der sich in hypochondrischen Vorstellungen und leichter Intelligenzstörung äußert.

Fall II.

Es handelt sich um einen 47 Jahre alten Patienten, der seit etwa 10 Jahren ausgesprochene choreatische Bewegungsstörungen fast der gesamten Körpermuskulatur zeigt. Erbliche Belastung besteht bei ihm von der Mutter her. (Diese hatte 12 Jahre an heftigen »Zitterbewegungen« zu leiden. Bei seiner 23 Jahre alten Tochter sollen auch schon Zuckungen im Gesicht und vor allem in den Händen aufgetreten sein. In der Schule soll dieses Mädchen nicht gut gelernt haben und im großen und ganzen sehr ungeschickt sein.) Die obere Extremität ist weit stärker befallen als die untere. Der Gang ist schwankend und unsicher; dabei nehmen die wankenden und wackelnden Bewegungen des Oberkörpers und der oberen Extremitäten erheblich zu.

Die Sprache klingt bulbär — die Worte werden gleichsam stoßweise herausgepreßt — und sind kaum verständlich.

Auch seine psychischen Funktionen haben eine gewisse Änderung erfahren: Mit anfänglicher leichter Reizbarkeit und Launenhaftigkeit verband sich eine auffallende Gefühlsstumpfheit, zu der sich in letzter Zeit noch ein recht kindisches Gebahren hinzugesellte.

Bei den Kranken ist ein Symptom gemeinsam, auf das schon Herr Professor Mann bei der Vorstellung der beiden Kranken in der Breslauer Neurologischen Gesellschaft hinwies und das bisher in der Literatur noch nicht erwähnt ist, nämlich:

> eine Lähmung der Atmungsmuskulatur mit Ausnahme des Zwerchfells.

Bei Fall I ſteht der Thorax bei der Inſpiration total ſtill, bei Fall II beträgt die Erweiterung einen knappen Centimeter (102 bis 103 cm). Auch die Hilfsmuskeln arbeiten nicht bei der Atmung, dagegen das Zwerchfell ſehr ausgiebig. Die Thoraxmuskulatur, beſonders die Pectorales, iſt bei beiden etwas atrophiſch, aber nicht geſchwunden; elektriſch gut erregbar.

Die choreatiſchen Zuckungen erſtrecken ſich hauptſächlich auf Arme und Beine, was beſonders in einer ſchwankenden und wackelnden Gangart zum Ausdruck kommt, ferner in einer ebenfalls als choreatiſch zu deutenden Bewegungsſtörung der Zungen- und Gaumenmuskulatur, ſodaß an eine an Bulbärlähmung erinnernde Sprachlähmung zu denken wäre.

Von einer Beſſerung dieſer Erſcheinungen konnte bisher noch nichts feſtgeſtellt werden.

Im Anſchluß an dieſe 2 Fälle unterzieht der Verfaſſer die Literatur einer kritiſchen Durchmuſterung ſowohl in Bezug auf die Anatomie wie Klinik, als auch beſonders in Bezug auf die Erblichkeitsfrage und kommt zu folgendem Ergebnis:

1. Die Huntington'ſche Chorea iſt erblich auf direkter, homologer Baſis.

2. Das kritiſche Alter für den Ausbruch dieſer Krankheit liegt zwiſchen dem 30. und 45. Lebensjahr; jedoch iſt kein Alter von ihr verſchont geblieben.

3. Das männliche Geſchlecht iſt häufiger von ihr befallen als das weibliche.

4. Zu der choreatiſchen Unruhe tritt bald früher bald ſpäter ein pſychiſcher Defekt, der ſich größtenteils in einer Abnahme der intellektuellen Fähigkeiten und allmählichem Übergang in Demenz äußert.

5. Das Leiden iſt unheilbar; verläuft chroniſch progreſſiv; Prognoſe infauſt.

6. Als anatomiſche Grundlage bei der Huntington'ſchen Chorea iſt anzuſehen ein fortſchreitender Degenerationsprozeß im Corpus ſtriatum, daneben eine geringe Degeneration in der Rinde.